

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1939-1940 — N° 108

---

# LA MALADIE D'OLLIVIER

Sarcomacose méningée diffuse primitive

Contribution à l'étude  
anatomoclinique et diagnostique

---

## THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

*et soutenue publiquement le 7 Mai 1940*

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

**Jean MASQUIN**

*Interne des Hôpitaux de Lyon*

*Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie*

Né le 5 Octobre 1911, à SAINT-DIDIER (Vaucluse)



LYON

BOSC Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—  
1940



**LA MALADIE D'OLLIVIER**  
**SARCOMATOSE MÉNINGÉE DIFFUSE PRIMITIVE**  
Contribution à l'étude anatomoclinique et diagnostique



FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1939-1940 — N° 108

---

# LA MALADIE D'OLLIVIER

Sarcomacose méningée diffuse primitive

Contribution à l'étude  
anatomoclinique et diagnostique

---

## THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

*et soutenue publiquement le 7 Mai 1940*

**POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

PAR

**Jean MASQUIN**

*Interne des Hôpitaux de Lyon*

*Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie*

Né le 5 Octobre 1911, à SAINT-DIDIER (Vaucluse)



LYON

**BOSC Frères M. & L. RIOU**

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

**42, Quai Gailleton, 42**

—  
1940

## PERSONNEL DE LA FACULTE

|                      |                  |
|----------------------|------------------|
| Doyen honoraire..... | M. L. HUGOUNENQ. |
| Doyen .....          | M. J. LEPINE.    |
| Assesseur .....      | M. A. MOREL.     |

### PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN, PAVIOT,  
NICOLAS, VILLARD, NOVE-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET

### PROFESSEURS

|                                                          |               |
|----------------------------------------------------------|---------------|
| Cliniques médicales.....                                 | MM. FROMENT.  |
| Cliniques chirurgicales.....                             | SAVY.         |
| Clinique obstétricale et Accouchements.....              | PATEL.        |
| Clinique ophtalmologique .....                           | BERARD.       |
| Clinique dermatologique et syphiligraphique.....         | VORON.        |
| Clinique neurologique et psychiatrique.....              | BONNET.       |
| Clinique médicale infantile .....                        | FAVRE.        |
| Clinique gynécologique .....                             | LEPINE (J.).  |
| Clinique d'oto-rhino-laryngologie .....                  | MOURIQUAND.   |
| Clinique urologique .....                                | COTTE.        |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....       | REBATTU.      |
| Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....           | CIBERT.       |
| Clinique des maladies infectieuses.....                  | TAVERNIER.    |
| Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....   | COURMONT.     |
| Chimie biologique et médicale.....                       | J. CHALIER.   |
| Chimie organique et Toxicologie.....                     | PONTHUS.      |
| Matière médicale et Botanique.....                       | FLORENCE.     |
| Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....        | MOREL.        |
| Anatomie .....                                           | MANCEAU.      |
| Histologie .....                                         | GUIART.       |
| Physiologie .....                                        | LATARJET.     |
| Pathologie interne.....                                  | POLICARD.     |
| Pathologie générale et thérapeutique.....                | HERMANN.      |
| Anatomie pathologique.....                               | CORDIER.      |
| Chirurgie opératoire.....                                | CADE.         |
| Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie..... | J.-F. MARTIN. |
| Médecine légale.....                                     | SANTY.        |
| Hygiène .....                                            | ARLOING (F.). |
| Pharmacie et Pharmacologie.....                          | MAZEL.        |
| Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....            | ROCHAIX.      |
|                                                          | LEULIER       |
|                                                          | PIERY.        |

### PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

|                                                       |                      |
|-------------------------------------------------------|----------------------|
| Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale..... | MM. THEVENOT (Léon). |
| Chargé d'un cours d'Embryologie.....                  | NOEL.                |

### AGREGES

|             |             |            |                 |
|-------------|-------------|------------|-----------------|
| MM.         | MM.         | MM.        | MM.             |
| GABRIELLE.  | P. RAVAUULT | CLAVEL     | FROMENT (R.).   |
| CHAMBON     | PIGEAUD     | LEVRAI     | MARTIN (P.-E.). |
| REVOL       | CROIZAT     | BANSSILLON | MOUNIER-KUHN    |
| ENSELME     | DELORE      | MALLET-GUY | BROUSSY         |
| SEDALLIAN   | JOSSERAND   | ROMAN      | PIFFAULT        |
| CREYSSEL    | MORIN       | PEYCELON   |                 |
| DE ROUEMONT | BERTRAND    | JOURDAN    |                 |

### EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. LÉPINE, *président*, DEVIC, *assesseur*:  
DECHAUME.

*La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.*



A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE

LE DOCTEUR ADOLPHE MASSON

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE

LE DOCTEUR LÉONCE BONAMAISON

A MES PARENTS

Ils sont pour moi le plus bel exemple. Je tâcherai de me montrer digne d'eux.

A LA MEMOIRE DE MA BELLE-MERE

LE DOCTEUR MARGUERITE DREVON

A LA MEMOIRE DE MES SŒURS

A MES FRERES

A MA FEMME

Quoi qu'il arrive, elle restera pour moi une raison d'espérer et de lutter.

A MES ENFANTS



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE DOYEN JEAN LEPINE

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider notre jury de thèse.

Nous avons eu le plaisir d'être par deux fois son interne. Il nous a toujours accueilli avec la plus indulgente amabilité.

Nous le prions d'accepter le témoignage de notre gratitude et de notre respectueux dévouement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ANDRÉ DEVIC  
*Médecin des Hôpitaux*

Nous nous faisons un honneur de nous considérer comme son élève. Le semestre d'externat passé dans son service nous laisse le plus vivant des souvenirs.

Les circonstances actuelles nous ont empêché d'être son interne. Il sait avec quelle impatience nous l'attendions pour profiter à nouveau de son éminent et clair enseignement.

En maintes circonstances, il nous a témoigné sa bonté et sa sollicitude ; qu'il soit assuré de notre profonde reconnaissance et de notre affectueux respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ  
JEAN DECHAUME  
*Médecin des Hôpitaux*

Au cours de deux semestres passés à la Clinique Neurologique, nous avons été séduit par la rigueur de ses conceptions scientifiques, par son enthousiasme et son optimisme. Il a bien voulu nous inspirer cette thèse ; nous le remercions des conseils qu'il nous a prodigués et de sa sympathique bienveillance à notre égard. Qu'il soit assuré de notre sincère attachement.

## A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE MAZEL

La clarté de son enseignement, la perspicacité et la finesse de son esprit, l'habileté nuancée de sa logique nous ont captivé au cours de ses leçons. Son objectivité, sa prudence resteront pour nous la meilleure des disciplines dans notre avenir psychiatrique.

Qu'il trouve ici l'expression la plus vive de notre respectueuse admiration.

## A MONSIEUR LE DOCTEUR LOUIS BOURRAT

Il nous a fait l'honneur et le plaisir de nous considérer comme un jeune camarade. Il a été pour nous, dans nos premiers pas en psychiatrie, un guide sûr et attachant. Au cours de deux semestres, nous avons profité de son expérience, de son esprit intuitif, souple et critique.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance et de notre attachement.

A MES MAITRES

A MES CONFERENCIERS D'EXTERNAT  
ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS  
PHILIPPE BOUQUIN et EDMOND CORAJOD

AU DOCTEUR PAUL LAGEZE

Qui a bien voulu nous accepter  
dans sa conférence de Médicat.

A MES AMIS

A MES CAMARADES AUX ARMEES

A TOUS MES AMIS DE L'INTERNAT

A CEUX DES ANTIQUAILLES

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

*Externat :*

MONSIEUR LE PROFESSEUR SAVY

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DUFOURT

MONSIEUR LE DOCTEUR RICARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DEVIC

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CORDIER

*Internat :*

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERNHEIM

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JOSSERAND

MONSIEUR LE DOCTEUR BARBIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEPINE

A ROBERT GALLAVARDIN

*Interne des Hôpitaux*

Nous avons pu apprécier ses grandes qualités d'intelligence et de cœur, au cours d'un semestre chez notre maître, le Professeur Lépine. Il a accepté très simplement un surcroît de travail pour mener à bien cette thèse.

Qu'il soit assuré de toute notre reconnaissance et de notre bien vive amitié.

**LA MALADIE D'OLLIVIER**  
**SARCOMATOSE MÉNINGÉE DIFFUSE PRIMITIVE**  
Contribution à l'étude anatomoclinique et diagnostique

---

**HISTORIQUE ET GENERALITES**

L'observation que nous rapportons ici est celle d'une affection assez peu fréquente pour que nous puissions nous permettre de rappeler quelle place elle tient dans la pathologie nerveuse.

Un fait est particulièrement remarquable, c'est qu'une maladie si rare ait été décrite d'une façon si précoce. Il y a plus d'un siècle, Ollivier d'Angers, en 1837, décrivait, dans la troisième édition de son *Traité des Maladies de la moelle épinière*, cette affection. « Cette observation, disait-il, offre un exemple bien rare de production encéphaloïde développée dans le tissu cellulaire sous-arachnoïde. Elle forme un demi-canal cylindrique de tissu accidentel réalisant dans toute la longueur de la moelle une demi-enveloppe bornée à la partie postérieure de celle-ci ».

Il faut attendre ensuite 1894 pour voir un travail important sur la question. A cette époque, Westphal réunit dans un mémoire sur la « sarcomatose méningée » des cas d'envahissement néoplasique diffus des espaces sous-arachnoïdiens. Cet auteur pen-

sait que cette propagation méningée diffuse était la conséquence directe des métastases d'une tumeur principale du cerveau.

Il semble qu'ensuite ce soit Schlesinger, en 1898, qui ait le premier émis l'hypothèse d'un envahissement méningé diffus primitif, accompagné ou non de lésions simultanées plus importantes dans le névraxe.

Par la suite, il y eut un assez grand nombre d'observations publiées avant la guerre de 1914, en particulier par les neurologues de langue anglo-saxonne et allemande. Citons cependant en France la thèse de Verdun (Paris 1912) sur les « Complications méningées des tumeurs cérébrales » parmi lesquelles sont rapportés quelques cas de sarcomatose méningée.

Dans la période moderne, les observations deviennent plus substantielles et mieux étudiées. Citons celles de Knud Krabbe, de Bertrand et Aronson, de Thomas et Jumentié, de Marchand et Picard, de Divry et, à Lyon, celle de Froment, Dechaume et Christy en 1930. Parallèlement, à l'étranger, des observations d'un grand intérêt étaient publiées par Connor et Cushing en particulier, Franck Ford et Firor en Amérique.

C'est en 1932 que paraît le premier travail d'ensemble moderne sur la question, dans la thèse de Bertrand à Lyon. Cette étude, à propos du malade de MM. Froment, Dechaume et Christy, est très détaillée et c'est sur elle que nous avons pris les précisions bibliographiques ci-dessus. Aussi y ren-

voyons-nous tous ceux qui désireraient des renseignements antérieurs à 1932, n'ayant fait pour nous-même des recherches que postérieurement à cette date. Cette thèse contient en outre le résumé des principales observations publiées, et même quelques-unes in extenso, mais surtout elle met au point la question si débattue de la nature histologique de l'affection et, ainsi, résout le problème nosographique qui avait pendant si longtemps alourdi la question. Nous nous en voudrions de minimiser les données si précises que nous a apportées cette thèse dans la rédaction de ce travail. Nous nous proposons seulement ici de faire quelques remarques d'ordre général et surtout d'envisager le problème diagnostique à la lumière des nouveaux procédés d'examen radiographique en usage en neuro-chirurgie.

En 1932, Bertrand comptait dans la littérature plus de 70 observations de sarcomatose diffuse des méninges. Depuis cette époque, de nombreux cas ont été publiés à l'étranger dont on trouvera mention dans notre bibliographie. Notons que, quelquefois, il nous a été très difficile de faire un diagnostic rétrospectif exact des faits étudiés, souvent par le manque de renseignements suffisants dans les observations rapportées par les auteurs, plus souvent encore par l'impossibilité de se procurer ces observations dans des revues étrangères, augmentée encore par les circonstances actuelles.

Cependant, dans la masse des documents publiés, nous avons pu trouver 14 observations que l'on peut à coup sûr homologuer comme carcinomatose ménin-

gée authentique, dans le sens où cette définition a été mise au point dans la thèse de Bertrand, ce qui porte à 15 le total de nos observations, en comprenant celle que nous rapportons :

- 1932. W. Frieman, Carcinomatus pachyméningitis.
- 1934. Maspes, Glioma diffused in meninge.
- 1935. Harbitz, Case of multiple méningiomas combined with diffused meningiomatose.
- 1935. Friedman, Tumor of pineal glande pinealocytome with meningeal and neural metastase.
- 1935. Bertha, Carcinoma cells in cerebrospinal fluide. Mode of developpement of carcinoma in central nervous systeme and developpement of meningeal carcinosis.
- 1936. Dumas et Nolan, Meningeal carcinomatose simulating pachymeningitis hemmoragica interna.
- 1936. Bogaert, Subacute developpement of diffused meningiomatose Cornil, Mosinger type.
- 1936. Mahon, Gliomatose of leptomeninge.
- 1937. Top Brosius, Diffuse sarcomatose of meninge suspected to be polyomyelitis.
- 1937. Szamatory, Multiple meningiomas in brain and meningiomatosis.
- 1937. Bw. Lichtenstein et Ettleson, Diffuse mesoteliome of leptomeninge associated with cortical and ventricular glial hernie.
- 1938. Willis, Diffused leptomeningeal tumor in child with comment of meningeal sarcomatosis.
- 1939. Marinescu et Stroescu, Diffuse meningeal sarcomatosis of peripheral et central nervous systeme as special form of Oliver Nonne disease.

## OBSERVATION

Dar... Adrien, 25 ans, commis des contributions directes est envoyé dans la clinique du Pr Lépine par son médecin le 24 mars 1939, parce qu'il présente des signes d'affection méningée.

Parents cultivateurs dans le Loir-et-Cher en bonne santé.

Un frère et deux sœurs en bonne santé.

A. P. — Aucune affection à signaler à part une luxation congénitale de la hanche droite qui n'a pas été traitée et qui a motivé la réforme.

L'affection actuelle remonte au 1<sup>er</sup> avril, à l'arrivée du malade à Lyon. Le lendemain il a commencé à présenter des maux de tête fréquents alors que jamais il n'avait eu de migraine.

Ce jour-là il a vomi beaucoup. Assez souvent ce sont des vomissements de bile, le plus souvent ils sont précédés de nausées et accompagnés de maux de tête très violents.

Il y a trois jours le malade a vu double par moments; il a consulté le médecin, peu à peu ces troubles persistaient et ne cédaient pas aux nombreux cachets qu'il a pris.

A l'examen on est frappé par l'agitation du malade, il pousse des soupirs, se retourne ou s'assied

avec brusquerie dans son lit, prend des poses un peu théâtrales.

On ne trouve dans ses antécédents aucun signe pouvant faire suspecter une tuberculose. Il n'a jamais toussé, ni craché. Pas de pleurésie. Pas d'amaigrissement. Etat subfébrile. T. A. : 13/8.

L'examen du système nerveux est entièrement négatif. Réflexes rotuliens, achilléens normaux. Pas de signe de Babinski. Réflexes cutanés normaux. Aux membres supérieurs les réflexes sont normaux. Les réflexes pupillaires sont normaux aux deux modes. Actuellement le malade ne voit pas double, sauf de temps en temps dans le regard à gauche.

24 avril 1939. — Le malade se plaint toujours de maux de tête très violents. Il vomit. On note qu'aujourd'hui il existe une paralysie nette du moteur oculaire externe gauche. L'examen rapide du fond d'œil montre un début d'œdème papillaire.

25 avril 1939. — Réactions de Bordet-Wassermann, Kahn et Meinicke négatives dans le sang.

27 avril 1939. — *Interprétation radiographique* (Dr Alfred Lévy). — La radiographie du crâne ne montre pas de signe de localisation tumorale ou d'hypertension intra-cranienne.

28 avril 1939. — *Examen ophtalmologique* (Docteur BLANC).

O. D. V. : 2/3. O. G. V. : 1.

Champ visuel normal.

Hypersensibilité cornéenne bilatérale.

Pupilles en mydriase, égales réagissant bien aux deux modes.

Paralysie du VI gauche qui semble s'être complétée depuis 48 heures. Il semble exister aussi une légère limitation de l'abduction de l'œil droit.

Fonds : début d'œdème pupillaire de 1 à 2 dioptries de chaque côté.

3 mai 1939.— Grosse baisse visuelle : O. D. V. : 1/50. O. G. V. : 1.

A gauche il existe un rétrécissement inféro-temporal du champ visuel. Scotomes centraux. Paralysie des deux VI complète. L'adduction de l'œil droit est mal obtenue. L'œdème papillaire n'a pas augmenté. Il semble s'agir d'une neuro-papillite plus que d'un œdème en raison de la baisse rapide et considérable de la vision.

3 mai 1939 (Dr DECHAUME). — Nous avons réinterrogé la famille; il est certain que le jeune homme n'a jamais été malade en dehors d'une luxation congénitale.

L'examen neurologique montre aujourd'hui une absence de réflexes rotuliens, peut-être une rétropulsion et une paralysie des deux VI.

Le malade n'a pas l'attitude de la nuque malade ayant des blocages de la fosse cérébrale postérieure; il est certain que des modifications aussi rapides de l'acuité sans qu'il y ait des modifications de l'œdème ne sont pas en faveur d'un blocage, mais plus en faveur d'une neuro-papillite avec atteinte du système nerveux.

Dans ces conditions on pose quand même l'indication d'une ventriculographie.

4 mai 1939. — Ventriculographie (Dr MANSUY).

Le cerveau n'est pas sous tension, il est éloigné de la dure-mère.

Les ventricules sont facilement trouvés. Le liquide s'écoule goutte à goutte et l'air ressort quand 20 cmc. ont été injectés.

Les clichés ne montrent pas de dilatation ventriculaire importante. Le diagnostic se confirme : il s'agit de lésions d'origine infectieuse : neuro-papillite avec atteinte nerveuse.

Le liquide ventriculaire recueilli a la composition suivante :

1° A la cellule de Nageotte on compte 4 lymphocytes par mmc., quelques hématies.

2° Albumine : 0 gr. 30 par litre.

Sucre : pas d'hypoglycorachie.

3° Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Les clichés interprétés par le Dr Lévy montrent que :

1° Les ventricules latéraux apparaissent légèrement augmentés de volume, non déviés.

2° Le III<sup>e</sup> ventricule est relativement plus gros, l'aqueduc que l'on voit est relevé, mais il n'est pas déformé, ni dévié, ce qui exclut l'idée d'une tumeur qui le repousserait.

Dr DECHAUME. — En présence de ce malade on ne peut donc pas penser à une tumeur. Il s'agit de ces encéphalites pseudo-tumorales ou d'une neuro-papillite avec atteinte nerveuse.

On se contente de faire des infiltrations stellaires au point de vue ophtalmologique et un traitement anti-infectieux.

Dr BOURRAT (3 mai 1939). — Depuis la trépanoponction pour ventriculographie la température s'est maintenue normale. Le malade n'a pas beaucoup souffert, il a présenté des épisodes confusionnels de courte durée et fait surtout des vomissements fréquents. Il en est résulté un degré marqué d'émaciation. D'autre part, l'amaurose est pratiquement complète.

*A l'examen.* — Pas de signes méningés, ni d'hémiplégie. On note seulement une asymétrie des réflexes tendineux des membres inférieurs qui sont obtenus à droite, assez faibles, mais pas à gauche. Pas de signe de Babinski.

Une ponction lombaire a été pratiquée le 30 mai 1939, retirant un liquide xanthochromique avec hyperalbuminose considérable (4 gr. 60) hypoglycorachie.

Lymphocytes : 56 %.

Cellules endothéliales : 40 % pour 35 éléments  
blancs

Poly : 4 %.

B. W. négatif.

Le 1<sup>er</sup> juin s'est produit un incident assez impressionnant : état lipothymique, cyanose des extrémités, plafonnement des yeux, secousses cloniques du visage et pouls petit. Obnubilation complète de la conscience qui s'est prolongée tout l'après-midi.

Il s'agit vraisemblablement d'un équivalent comitial sans convulsions cloniques des membres.

12 mai 1939. — *Examen ophtalmologique* (Docteur BLANC).

Cécité presque complète. Vague perception lumineuse à droite. Pupilles en mydriase immobile. Les yeux sont presque immobiles. On obtient quelques mouvements d'élévation et d'abaissement. Paralyse des deux VI. Vague mouvement d'adduction de l'O. D., plus limité encore à l'O. G.

Cédème des papilles.

31 mai 1939. — Pas de modifications depuis le dernier examen.

10 juin 1939. — A signaler une petite hémorragie intestinale par l'anus facilement arrêtée par lavement chaud et chlorure de chaux.

22 juin 1939. — Ponction lombaire. — Tension à 28. Liquide xanthochromique.

4 lymphocytes par mm<sup>3</sup>.

4 grs 20 d'albumine par litre.

Sucre diminué.

Devant l'aggravation de l'état on décide de faire une trépanation décompressive de la fosse cérébrale postérieure car sous les orifices de la ventriculographie, les espaces sous-arachnoïdiens paraissent sous tension, et il existe une protrusion nette à ce niveau.

25 juillet 1939. — Intervention. (Drs MANSUY et GUILLEMIN).

1° Essai de ponction ventriculaire : on s'aperçoit que la saillie existant au niveau des orifices de ventriculographie est formée par du L.C.R. enkysté, la paroi du kyste est formée par une mince pellicule et le kyste est en communication directe avec la cavité ventriculaire.

2° Découverte de la fosse cérébrale postérieure se-

lon la technique habituelle : aucun incident particulier; l'évacuation ventriculaire préalable ayant amené un affaissement notable de la fosse cérébrale postérieure. Ouverture de la dure-mère : l'arachnoïde au niveau de la grande citerne bulbaire est épaisse, infiltrée de larges placards nacrés et son incision permet un assez gros écoulement de liquide. Macroscopiquement le cervelet, le vermis et le IV ventricule, que l'on peut explorer très aisément, n'offrent aucune anomalie. Par contre le bulbe et la moelle cervicale sont rouges et tuméfiés, comme gonflés par une série de petites nodosités. On biopsie un fragment du bulbe et un fragment d'arachnoïde.

Fermeture habituelle : un drain.

L'examen histologique rapide montre qu'il s'agit d'une sarcomatose diffuse : maladie d'Ollivier.

Suites opératoires : poussée thermique à 40 degrés le soir de l'intervention, ayant rétrocédé le lendemain. Cachexie progressive avec des signes bulbaires; gêne de la déglutition, pauses respiratoires.

Le malade meurt le 31 juillet 1939, n'ayant présenté aucun signe particulier.

Vérification le 1<sup>er</sup> août 1939.

L'AUTOPSIE des centres nerveux montre qu'il y a autour de l'encéphale tout entier, surtout au niveau de la base vers le plancher du III<sup>e</sup> ventricule, à la partie antérieure du tronc cérébral, un épaissement de la méninge molle qui donne l'impression d'une arachnoïdite chronique sans symphyse méningée avec la dure-mère; sans aspect tumoral localisé et nous n'aurions pas l'examen histologique que l'on penserait à

une méningite chronique. Au niveau des nerfs optiques il n'y a pas d'aspect macroscopique particulier et s'il y a autour du nerf un épaississement méningé, celui-ci est à peine visible.

Par contre, autour du bulbe et de la moelle, on a l'impression d'une pie-mère épaissie, tomentueuse, mais il n'y a pas non plus de symphyse méningée et toute la lésion reste cantonnée dans la méninge molle.

Après formolage, des coupes sont faites en différents points du cerveau, du tronc cérébral et de la moelle. Ces coupes macroscopiques montrent :

1° qu'il n'y a pas d'hydrocéphalie ventriculaire importante. Les ventricules sont un peu gros, mais il n'y a certainement pas d'hydrocéphalie à laquelle pouvait faire penser l'œdème de la papille et la protrusion au niveau des orifices de ventriculographie.

2° Il n'y a pas de tumeur ni du cervelet, ni du cerveau, ni de la moelle.

3° Nous reportant aux cas antérieurs, seules les coupes macroscopiques de la moelle nous montrent la gangue tumorale, développée dans la méninge molle, de 3 à 4 millimètres d'épaisseur à certains endroits et qui peut faire penser à la maladie d'Ollivier.

Par contre, même au niveau du bulbe et encore plus au niveau de la corticalité cérébrale, des coupes macroscopiques montrent un épaississement méningé discret qui n'a aucun caractère particulier et qui ne permettrait pas à lui seul de faire un diagnostic.

*Examen histologique N° 941.* — Divers fragments ont été prélevés soit au niveau de la moelle, soit au niveau du bulbe, soit au niveau de la corticalité cérébrale. Un fragment du nerf optique a été examiné.

Toutes ces coupes ont été colorées à l'hématine-éosine safran ou au trichrome de P. Masson.

Sur toutes les coupes les lésions présentent les mêmes caractères, dans la méninge molle s'étalent des formations néoplasiques constituées soit de cellules fusiformes, soit de cellules polyédriques à noyaux multiples, protoplasma abondant et acidophile et d'où semblent s'échapper des fibrilles acidophiles.

La coloration au trichrome permet d'affirmer qu'il ne s'agit pas de fibrilles collagènes, ni de cellules conjonctives, mais de formations gliomateuses.

Sur les diverses coupes ces éléments comblent les espaces sous-arachnoïdiens qui ont en partie disparu, ou au niveau desquels on voit par places des lymphocytes et des cellules macrophagiques.

Ces formations tumorales sont limitées en surface par la condensation conjonctive de la méninge molle qu'elles n'effondrent pas et, en profondeur, elles ne dépassent pas la condensation névroglie de surface du névraxe qu'elles n'envahissent pas. Cependant on les voit parfois pénétrer dans les gâines périvasculaires qui vont de la méninge molle dans la corticale du névraxe.

En somme, c'est un colmatage de tous les espaces sous-arachnoïdiens par des proliférations gliomateuses qui paraissent limitées à la méninge molle.

L'examen du nerf optique nous montre des lésions en tous points identiques aux précédentes, avec envahissement de toute la méninge molle et des espaces sous-arachnoïdiens sur toute la périphérie du nerf; à

l'intérieur du nerf aucune pénétration tumorale sauf au niveau d'un ou deux vaisseaux périphériques, mais dans les espaces conjonctivo-vasculaires du nerf, état œdémateux avec infiltration interstitielle de quelques lymphocytes.

## HISTOLOGIE ET NOSOGRAPHIE

Quels sont les caractères qui ont permis aux auteurs de bâtir l'entité anatomique de la sarcomatose méningée ? Abondamment développés dans la thèse de Bertrand, nous nous bornerons ici à les résumer le plus clairement possible.

Le fait principal, établi par MM. Dechaume et Bertrand, est que les néoformations ne présentent ni macroscopiquement, ni microscopiquement, les caractères fondamentaux des tumeurs appelées sarcomes, bien qu'à un examen superficiel, elles présentent des analogies morphologiques capables d'entraîner la confusion. C'est ainsi que les anciens auteurs ont pu croire au développement dans les méninges molles d'une tumeur conjonctive, d'un sarcome polymorphe avec ses cellules fusiformes et monstrueuses. Nous allons voir qu'il existe plusieurs raisons très fortes d'infirmer une pareille interprétation.

En effet, dans la plupart des cas, le tissu néoformé est strictement limité à la méninge molle et n'envahit nullement l'intimité du tissu nerveux. Quand il accompagne les vaisseaux piémériens dans le névraxe, ce tissu néoformé reste toujours limité à l'atmosphère celluleuse méningée qui enveloppe ces vaisseaux. Ces caractéristiques sont nettes surtout quand il s'agit

d'une sarcomatose primitive et non de la diffusion méningée d'une tumeur encéphalique. Il est clair que dans ces derniers cas, la discrimination des frontières de la tumeur peut être beaucoup plus délicate; il peut s'agir soit d'une réaction gliomateuse du tissu nerveux au contact de ces éléments néoformés, soit d'un gliome avec envahissement méningé.

De même, les colorations électives et l'analyse histologique fine des caractères de cette néoformation ne permettent pas de la considérer comme étant d'origine mésenchymateuse, mais au contraire les caractères qu'ils présentent permettent de conclure à l'origine neuro-ectodermique de ce tissu, ayant l'apparence d'un méningoblastome ayant subi une évolution gliomateuse.

De plus, cette néoproduction présente un caractère négatif de première importance. Elle ne métastase pas comme le sarcome dans tout l'organisme. Jamais elle ne sort des enveloppes rachidiennes. Elle est exclusivement nerveuse. Aussi bien, pour elle, le terme de métastase est-il impropre et désigne-t-il quelque chose de trop général. Il s'agit seulement, en effet, d'un simple envahissement ou diffusion purement méningé.

On le voit, il reste fort peu de chose pour justifier l'appellation de sarcomatose méningée, puisqu'il ne s'agit pas d'une tumeur conjonctive et qu'elle ne se présente pas comme infiltrante. Aussi, de nombreux auteurs, délaissant cette appellation classique, parlent-ils de méningiomatose diffuse, de gliomatose méningée, étiquettes beaucoup plus justifiées mais qui

ajoutent encore des noms à une terminologie déjà compliquée. Si on voulait s'exprimer avec toute la rigueur scientifique nécessaire, il faudrait parler, avec Oberling, de méningoblastome diffus, avec J.-F. Martin et Dechaume, de chitoneurome central diffus. Pour nous, en attendant que l'accord soit fait sur les termes, nous nous en tiendrons à l'appellation historique de maladie d'Ollivier, ne serait-ce que pour rendre hommage à l'esprit d'observation d'un médecin qui, il y a plus d'un siècle, décrivit une maladie dont on ne compte pas encore cent cas publiés.

★★

Ces réflexions histologiques nous permettent *a priori* d'éliminer du cadre de cette maladie quelques affections qui peuvent s'en rapprocher d'assez près à première vue.

Et tout d'abord les sarcomes méningés secondaires à une tumeur viscérale quelconque. Qu'ils soient typiques ou atypiques, il ne s'agit plus là d'une maladie propre au système nerveux; c'est le tissu conjonctif le plus banal qui est atteint par les métastases de la tumeur primitive et la néoformation reproduit alors tout à fait les caractères banaux des sarcomes, avec leurs particularités histologiques, leur infiltration des tissus voisins. De plus, il n'y a pratiquement jamais cet envahissement diffus de toute la méninge molle, mais au contraire des foyers plus ou moins nombreux de néoproduction.

On a aussi signalé des métastases méningées de mé-

lanosarcomes. Le fait s'observe surtout quand il s'agit d'une tumeur de voisinage, d'un mélanosarcome de la choroïde, par exemple.

Existe-t-il des sarcomès vrais primitifs des méninges ? Existe-t-il des mélano-sarcomes primitifs authentiques des méninges ? Des cas ont été publiés comme démonstratifs ; cependant, on conçoit l'extrême difficulté d'affirmer que la tumeur est bien primitive, et non pas secondaire à quelque autre passée inaperçue. Quoi qu'il en soit, ce sont là des faits du domaine de la rareté dans l'exceptionnel, intéressants à titre de curiosité.

Quant à la question des tumeurs appelées endothéliomes, l'accord semble s'être fait aujourd'hui pour ne voir là qu'une appellation erronée, consécutive à une interprétation inexacte de la nature histologique des enveloppes méningées. On se rappelle, en effet, la théorie de Bichat divisant les méninges en trois feuillets et faisant de l'arachnoïde une séreuse analogue aux séreuses pleurale et péritonéale.

♦♦

Après avoir éliminé ainsi un certain nombre d'affections du cadre de cette étude, on peut, dans la maladie d'Ollivier même, faire des distinctions et établir des types différents. Bertrand, dans sa thèse avait conclu à deux formes principales.

Un type primitif où l'on ne trouve pas, dans le névraxe de tumeur pouvant expliquer l'envahissement diffus méningé, ayant les caractères histologiques d'un méningoblastome diffus.

Un type secondaire, où les lésions méningées diffuses trouvent leur origine dans la propagation d'une tumeur encéphalique souvent située dans le cervelet ou dans le quatrième ventricule et présentant les caractéristiques des neuro-spongiomes ou des gliomes de type embryonnaire.

Nous avons trouvé dans la littérature moderne deux cas où les auteurs rapportent l'existence d'une « méningiomatose » secondaire non pas à une tumeur primitive située dans le névraxe, mais bien dans les méninges mêmes. Il semble qu'il y ait lieu de décrire un troisième aspect sous lequel peut se présenter la maladie d'Ollivier, où la tumeur primitive est méningée au lieu d'être encéphalique. D'ailleurs cette notion n'est pas pour nous surprendre, ni du point de vue théorique, ni du point de vue pratique. Il est naturel que la propagation aux méninges soit plus le fait d'une tumeur méningée que d'une néo-formation encéphalique. Quelles facilités ne leur sont-elles pas données pour essaimer à l'intérieur des enveloppes rachidiennes où le liquide céphalo-rachidien rend les communications si faciles.

Ce qu'il y a peut-être de plus intéressant, ce sont les rapports de cette forme avec les méningiomes multiples isolés, dont bon nombre de cas ont été publiés récemment. En effet, on conçoit qu'il puisse ne pas y avoir de délimitation tranchée entre ce méningoblastome diffus et des méningoblastomes multiples. Un fait est même particulièrement troublant, c'est que les deux cas de méningiome avec diffusion méningée

appelée méningiomatose par les auteurs, étaient précisément des cas de méningiomes multiples. Toutefois nos recherches sont trop peu orientées dans cette direction pour nous permettre de faire autre chose que de proposer cette interprétation.

## CONSIDERATIONS CLINIQUES

Avant d'étudier les points qui nous ont paru intéressants dans l'évolution clinique de notre malade, nous voudrions mettre bien à sa place ce syndrome parmi les affections neurologiques.

La rareté d'une telle maladie est, nous l'avons dit, le fait dominant. Or, dans la plupart des cas, la symptomatologie n'est nullement caractéristique. La simple observation au lit du malade, sans recherches spécialisées, est impuissante à révéler une scène clinique particulière qui puisse faire penser à cette affection.

L'erreur était donc presque fatale, le malade était considéré comme atteint d'une tumeur cérébrale, d'une encéphalite, d'une affection médullaire. On conçoit donc qu'autrefois où ces maladies étaient au-dessus des ressources thérapeutiques médicales et surtout chirurgicales, ce syndrome ait eu un intérêt surtout anatomo-pathologique. En effet, c'était seulement à l'autopsie qu'on découvrait la lésion, c'était aussi après coup qu'on rassemblait les particularités cliniques et qu'on tâchait de les expliquer par ces lésions que cet ultime examen avait permis de déceler. C'était alors une satisfaction d'esprit de savoir que ces altérations si curieuses et si rares que l'on dé-

couvrait alors n'étaient pas chose inconnue, mais définies et classées depuis plus d'un siècle dans un chapitre bien à part.

Aujourd'hui encore, surtout si le malade est vu à la période ultime, on est en face des mêmes difficultés; on hésite à pratiquer des examens compliqués qui pourraient alors être mal supportés, et tout cela pour un bénéfice très hypothétique vu l'ancienneté de l'affection et l'état précaire du malade.

Dans ces cas là encore, c'est l'autopsie qui, à la fois, donne la clé du diagnostic et enlève au médecin la crainte d'avoir laissé passer une affection susceptible de thérapeutique chirurgicale.

Ces quelques restrictions indiquant l'intérêt souvent rétrospectif de la scène clinique, essayons cependant de rappeler les symptômes habituels et les particularités que nous avons relevées dans le cas qui nous occupe.

La simple lecture des observations nous convainc qu'il s'agit d'une affection essentiellement protéiforme. Elle se traduit par des symptômes dont l'aspect changeant suivant les cas tient à la plus ou moins grande diffusion de la néo-production et de la localisation propre à chaque forme. Dès lors toute description générale devient illusoire car les données tirées de l'examen somatique du malade réalisent par leur association un syndrome souvent complexe, parfois paradoxal. Néanmoins selon les cas et la prédominance des signes observés, il est fréquent de les voir se grouper pour réaliser un des grands syndromes neurologiques suivants.

Syndrome d'hypertension intra-cranienne,  
Syndrome de compression radiculo-médullaire,  
Syndrome d'irritation méningée,

Syndromes de myélite diffuse, d'encéphalite à évolution subaiguë, d'encéphalo-myélite infectieuse.

Bien souvent d'ailleurs, aucun des tableaux n'est réalisé dans sa pureté, et précisément l'intrication de deux de ces grands syndromes, encéphalique et médullaire par exemple, est un signe important de la période d'état. Cependant ces signes associés nous permettent seulement de penser à une diffusion extrême des lésions, sans qu'on puisse en retirer d'autre enseignement.

Une particularité est à signaler dans le cas qui nous occupe, c'est l'atteinte oculaire qui fut précoce, importante et très rapidement accompagnée d'une amaurose quasi complète avec réaction pupillaire éteinte de ce fait. Faut-il voir dans ce phénomène la traduction pure et simple d'une hypertension intra-cranienne rapide et brutale, qui par le banal processus d'œdème de stase, aurait amené très rapidement la perte de la vision; nous ne le croyons pas. On pourrait penser aussi que ce symptôme est expliqué par la localisation du processus néoplasique autour du nerf ou des bandelettes optiques, donnant précocement une symptomatologie oculaire plus grave et plus rapide que ne l'aurait voulu l'hypertension intra-cranienne et l'œdème papillaire.

Cette hypothèse d'une atteinte directe des voies optiques est plus vraisemblable; elle est justifiée cliniquement par les signes de névrite rétrobulbaire, le

scotome central qui existait lors du premier examen ophtalmologique. Elle est d'ailleurs pleinement confirmée par l'examen nécropsique, qui montre au niveau des bandelettes et des nerfs optiques, un envahissement méningé des plus nets, et un état œdémateux du nerf, avec infiltration lymphocytaire discrète des espaces conjonctivo-vasculaires.

Beaucoup plus typiques et plus intéressantes à étudier sont les données que fournit la ponction lombaire parce qu'elle touche déjà au problème diagnostique.

La dissociation albumino-cytologique est une chose trop fréquente en ce genre d'affection pour qu'on puisse en tirer des conclusions. D'ailleurs, pour quelques cas où elle est des plus nettes, elle est aussi souvent absente ou même on peut avoir dans certains cas un plus grand nombre d'éléments dans le liquide céphalo-rachidien que ne le voudrait le taux modéré de l'albumine. La xanthochromie est aussi assez commune dans les hypertensions intra-craniennes et dans les compressions médullaires pour qu'on leur dénie toute valeur spécifique.

Mais on pourrait se demander si ces réactions du liquide céphalo-rachidien ne tiennent pas précisément à ce que le tissu néoformé réalise, du fait de l'augmentation du calibre de la moelle, une compression médullaire ou tout au moins une gêne dans le transit du liquide céphalo-rachidien. On pourrait rendre compte de ces symptômes plus facilement dans les cas, rares d'ailleurs, où méninges dure et molle sont partiellement symphysées, du fait de la prolifération de cette néoformation.

Dans le cas qui nous occupe, il n'en était rien et de larges ponctions ont pu être faites dans un but de décompression sans le moindre incident et avec une tension du liquide céphalo-rachidien qui gardait pendant toute la durée de l'évacuation une valeur sensiblement égale. D'ailleurs, à l'autopsie, la moelle a été trouvée libre de toute adhérence dans toute l'étendue de son enveloppe durale.

Encore plus importante, presque caractéristique serait la recherche des cellules anormales dans le liquide céphalo-rachidien. Mais l'usage de la cellule de Nageotte, qui a apporté un grand perfectionnement à l'étude clinique du liquide céphalo-rachidien en permettant de numérer les éléments cellulaires qui s'y trouvent, a fait malheureusement négliger dans beaucoup de cas un autre temps de cette étude pourtant nécessaire : l'examen microscopique des éléments cellulaires après centrifugation, fixation et coloration sur lame. Ce mode d'examen seul permet d'étudier la morphologie des cellules et de découvrir des éléments volumineux à gros noyau dont l'origine néoplasique ne pourra pas être niée. On ne peut que regretter que dans la pratique courante, pareil examen ne soit pas systématique mais presque exclusivement réservé aux méningites purulentes ou aiguës, dans le but de rechercher les microbes et de les identifier. Dans ces conditions, on ne peut parler du pourcentage des cas dans lesquels des cellules anormales existent dans le liquide céphalo-rachidien. Et ceci d'autant plus que quand elles ne sont pas trouvées, les auteurs ne rapportent pas par quel moyen elles ont été cher-

chers. Dans le cas que nous publions, par exemple, l'absence de cellules anormales est très plausible car l'examen à la cellule de Nageotte a été négatif, mais rien ne permet d'affirmer qu'on n'aurait pu les mettre en évidence par des procédés appropriés. Quant à la question de savoir si ces cellules se rencontrent plus volontiers dans les formes dites secondaires de la maladie d'Ollivier que dans les formes primitives, il nous paraît bien difficile d'élucider cette question. Tout ce qu'on sait, c'est qu'elles ont été constatées dans les deux cas.

## DIAGNOSTIC

L'étude clinique de la maladie que nous décrivons aurait peu d'intérêt si, faute de moyens d'investigation, le médecin était réduit à regarder évoluer un pareil syndrome inexorablement vers la mort, sans même savoir la nature des lésions en cause, et qu'il lui faille attendre l'examen sur pièces pour porter un diagnostic exact. Dans la pratique, ce diagnostic se pose d'une façon très différente suivant que la ponction lombaire a, ou n'a pas, révélé de cellules anormales.

EN PRÉSENCE D'UN LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN AVEC CELLULES ANORMALES, le diagnostic est déjà très orienté, pour peu qu'on connaisse l'existence de cette maladie. En effet, il suffit alors de différencier par un examen cytologique attentif les cellules de la méningite cancéreuse qui accompagnent la dissémination dans l'encéphale de noyaux métastatiques. Parallèlement, l'examen clinique recherchera avec soin dans les viscères et dans l'organisme la possibilité d'une tumeur primitive. On sait que dans certains cas, celle-ci peut être un mélano-sarcome. Si l'on parvient à éliminer l'hypothèse d'une sarcomatose méningée secondaire à de telles tumeurs, on sera naturellement

conduit au diagnostic de la maladie d'Ollivier. La possibilité d'un sarcome primitif ne devra pas être envisagée, en raison de son insigne rareté et surtout de la localisation précise des lésions dans ce cas. D'ailleurs, l'examen des cellules du liquide céphalo-rachidien, s'il était pratiqué par un anatomo-pathologiste expérimenté, devrait permettre à lui seul de porter un tel diagnostic, en caractérisant les cellules si spéciales à cette maladie.

EN L'ABSENCE DE CELLULES ANORMALES DANS LE LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN, les recherches peuvent s'égarer dans de multiples directions, suivant les grands syndromes sous lesquels peut se présenter la maladie. A chaque forme clinique différente correspond naturellement un problème diagnostique nouveau et il serait assurément illusoire de prétendre envisager ici toutes les affections avec lesquelles la maladie d'Ollivier peut être confondue. Elles sont nombreuses, puisque dans la presque totalité des observations que nous avons consultées, l'erreur a été faite et le malade considéré comme atteint d'une encéphalite, d'une méningite, d'une tumeur cérébrale, d'une sclérose en plaques à forme aiguë, d'une polyomyélite, d'une syphilis médullaire, etc., etc... Cependant, en pratique, le diagnostic se présente d'une façon moins confuse et l'on peut distinguer trois cas principaux suivant que la symptomatologie est médullaire, encéphalique ou que les signes sont l'indice d'une diffusion dans le névraxe.

*La symptomatologie est purement médullaire*, au moins en apparence. Alors l'affection peut revêtir les

types de la plupart des maladies de la moelle. Ce n'est donc pas la localisation qui pourra éclairer le diagnostic et le clinicien sera porté à invoquer les causes habituelles pour rendre compte d'un pareil syndrome, même s'il présente déjà quelques discordances. Ce n'est que quand ces discordances se seront accentuées, que l'aggravation se sera poursuivie, que les espérances thérapeutiques auront été déçues, dans le cas de la syphilis surtout, que le clinicien sera amené à réformer son diagnostic. C'est alors qu'envisageant des affections plus rares, il pourra penser à la possibilité d'une sarcomatose méningée primitive, et, s'il en est encore temps, rechercher attentivement dans le liquide céphalo-rachidien la présence de cellules qui lui donneraient la clé du diagnostic.

*La symptomatologie est à la fois médullaire et encéphalique.* Ce problème se rattache davantage au précédent qu'il n'a de rapports avec celui qui nous occupera ultérieurement. En effet, il existe des syndromes plus définis d'affections médullaires avec participation encéphalique que dans le cas inverse, où l'on a tendance à considérer les signes périphériques comme le reflet de l'affection endo-cranienne. Dans ces circonstances, le diagnostic devrait, théoriquement du moins, être plus aisé et plus précis car peu d'affections ont une symptomatologie aussi étendue.

Là encore, la syphilis est souvent mise en cause, d'autant plus que l'albuminorachie du liquide céphalo-rachidien fausse les résultats du Bordet-Wassermann. C'est ainsi que l'on peut penser à un tabès amaurotique, à une syphilis cérébro-spinale diffuse,

quelles qu'en soient les modalités, accompagnée d'une atrophie optique.

De même, on pourrait supposer une neuromyérite optique aiguë telle qu'elle fut décrite par E. Devic en 1884 et qui se caractérise par un syndrome de myélite diffuse accompagné d'une névrite optique. Ce tableau est d'autant plus troublant que l'on peut trouver à l'examen ophtalmologique une papillite, voire même une véritable papille de stase, œdémateuse, qui en impose pour une hypertension intra-cranienne.

La sclérose en plaques à forme aiguë peut être aussi mise en cause, en raison de l'association de somnolence, de torpeur, de céphalée, d'atteintes oculaires marquées, de troubles médullaires graves, simulant un syndrome de compression ou de myélite transversale. On peut rapprocher de ces faits les syndromes appelés encéphalomyélites aiguës, qui ne sont guère individualisés, et même que certains nient, ou rangent avec les scléroses en plaques à forme aiguë.

Beaucoup plus difficile à éliminer est l'encéphalite épidémique, surtout quand elle réalise, comme le fait n'est pas rare, une association de symptômes périphériques ou médullaires à des signes diencéphaliques nets.

Il est fort difficile, on le voit, du simple point de vue clinique, de trouver des différences nettes capables de faire reconnaître parmi ces affections une maladie d'Ollivier. Ce serait même chose tout à fait impossible, particulièrement en ce qui concerne l'encéphalite épidémique, si la plupart du temps, l'évolution ne venait introduire dans la symptomatologie

habituelle des anomalies qui peuvent faire penser à la nature maligne, diffuse et progressive de l'affection. D'ailleurs, dans ce cas encore, il sera impossible d'avoir une certitude, à moins qu'une rachicentèse ne montre la nature tumorale du processus en cause qu'on aura pu soupçonner.

*La symptomatologie est à prédominance encéphalique.* — Nous insisterons davantage sur cette modalité qui est celle du tableau clinique présenté par notre malade. Le centre en est la plupart du temps une hypertension intracrânienne progressive; l'attitude clinique, dans ces cas, est commandée par la nécessité de rechercher par tous moyens diagnostiques une tumeur cérébrale possible, en raison d'une exérèse éventuelle et de la guérison radicale qui peut en être la conséquence. Dans ce but, l'observation clinique est orientée vers la recherche du double syndrome d'hypertension intra-cranienne et de localisation. Mais si ces deux signes sont quelquefois assez nets pour avoir toutes chances d'établir un diagnostic exact, il est cependant infiniment préférable d'avoir recours à des examens spécialisés pour asseoir ce diagnostic sur des bases plus objectives, en vue d'une intervention chirurgicale. Ces examens deviennent une nécessité absolue quand les données cliniques de localisation sont inexactes, trop pauvres, ou même inexistantes, comme le cas se produit si fréquemment. C'est alors à la radiographie, à l'encéphalographie, à la ventriculographie, voire même à l'artériographie cérébrale de fournir sur le cliché la preuve objective de l'existence et du siège de la tumeur.

A l'heure actuelle, on sait de plus en plus qu'il faut dépister les néo-formations intracraniennes le plus précocement possible, si l'on veut pouvoir raisonnablement espérer d'heureux résultats du traitement chirurgical. Il suffit en effet de la constatation d'une hypertension intracranienne avec œdème papillaire pour mettre en marche les procédés d'exploration qui permettront d'aller à la recherche de la tumeur vraisemblable. Il y a plus ; dans certains cas, la seule constatation d'un signe certain d'atteinte corticale, en dehors de toute hypertension crânienne, peut mettre en jeu ces moyens de diagnostic. C'est le cas d'une épilepsie Bravais-jacksonienne, d'une hémiplégie organique, survenant chez un individu jeune et qui ne trouve pas son explication dans les causes habituelles telles qu'une spécificité, une cardiopathie embolisante, une lésion vasculaire banale, etc.

Il est cependant nécessaire, on le conçoit, de doser avec prudence l'étendue des recherches que l'on se propose d'effectuer, en rapport avec la gravité des signes observés, et les risques inhérents à ces méthodes de diagnostic. Si telle hypertension intracrânienne chronique et grave justifie pleinement une ventriculographie, telle épilepsie demandera seulement une radiographie, tout au plus, une encéphalographie.

Il est fatal qu'actuellement, les cas de maladie d'Olivier à symptomatologie encéphalique qui se présentent comme une hypertension intracrânienne isolée, soient entraînés dans cette chaîne d'examen qui doit caractériser et recueillir les tumeurs authentiques. Cette chaîne, notre malade l'a parcourue sans qu'on

ait pu relever un indice susceptible de donner au chirurgien une indication opératoire, sinon d'exérèse, au moins d'exploration ou seulement de localisation. Ayant échoué à ces examens, notre malade est tombé de ce fait dans une catégorie rassemblant des faits disparates, qu'on classe faute de mieux sous le nom générique de pseudo-tumeurs.

Nous voudrions tâcher d'ébaucher les limites d'un tel syndrome, et surtout essayer de dégager les éléments qu'il contient. En ce faisant, nous contribuerons à établir comment se présente le diagnostic de la maladie d'Ollivier à forme cérébrale pure.



## MALADIE D'OLLIVIER A FORME CEREBRALE ET PSEUDO-TUMEURS

Il semble tout d'abord qu'il ne faille pas étendre ce terme de pseudo-tumeur inconsidérément. Il y a, en effet, deux points de vue cliniques bien différents, suivant que la tumeur cérébrale est probable, ou seulement possible. Dans ce dernier cas, on conçoit qu'il y aurait invraisemblance à parler de pseudo-tumeur alors que la scène clinique diffère totalement de celle d'une tumeur authentique, et que de plus, l'importance des signes n'a pas été suffisante pour justifier des examens assez approfondis pour éliminer cette hypothèse. C'est ainsi que nous ne comprendrons pas dans ce tableau des épilepsies tardives, des hémiplésies en dehors de toute scène hypertensive, n'ayant jamais, par leur évolution, simulé une néoformation intracranienne. De tels syndromes peuvent, en effet, s'expliquer de façon beaucoup plus plausible par des pathogénies aussi multiples qu'ingénieuses.

Dans le cas où la tumeur est probable, il existe la plupart du temps une hypertension intracranienne clinique, ou objectivée par l'examen du fond de l'œil. De même qu'il est difficile de concevoir une tumeur cérébrale à la période d'état sans ce syndrome, de même, il nous paraît légitime de réserver à ces seuls cas l'appellation de pseudo-tumeurs quand les examens

approfondis qu'ils auront subis seront restés négatifs. Il va sans dire que cette appellation sera encore plus justifiée quant à cette scène viendront s'ajouter des signes de localisation pour compléter le tableau.

Si cette distinction peut paraître sévère à quelques-uns dans certains cas particuliers, nous croyons cependant qu'il n'y a pas avantage à étendre inconsidérément cette appellation, mais au contraire qu'il faut préciser et resserrer ce sens, pour donner une valeur plus grande, une objectivité plus certaine aux observations qu'on aura pu rassembler dans un groupe ainsi défini.

Si pareille rigueur est nécessaire pour qu'on puisse, à notre sens, parler de syndromes pseudo-tumoraux, la même sévérité est de mise quand il s'agit du groupe des encéphalites pseudo-tumorales. C'est encore là une dénomination flatteuse dont on a beaucoup usé, un terme commode sous lequel on a décrit, outre des cas authentiques, des observations qui, à dire le vrai, ne sont nullement convaincantes. Certains auteurs ont même tendance à presque identifier les deux groupes en pensant que dans le cas de pseudo-tumeurs, il s'agit presque fatalement d'un processus infectieux, au moins larvé, et que le siège de cette infection est intracérébral puisqu'il est intracranien. On voit donc qu'à leur point de vue, pseudo-tumeurs et encéphalites pseudo-tumorales sont deux termes presque synonymes, et cette interprétation leur paraît d'autant plus justifiée qu'il existe en effet de nombreux cas où la constatation d'une arachnoïdite, d'une « méningite séreuse », suivant la définition de Clovis Vincent, est la

traduction clinique d'un état infectieux encéphalique. En réalité, cette interprétation nous paraît prématurée et reposer beaucoup plus sur des données théoriques que sur des constatations objectives. Il ne nous paraît nullement profitable de forcer les faits par des raisonnements a priori qui ne sont que la parure factice d'observations incomplètes, ou peu démonstratives. Il nous semble, au contraire, qu'il nous faut encore de nombreuses observations cliniques et surtout anatomocliniques pour pouvoir étudier la question dans son ensemble d'une façon réellement approfondie. Mais c'est un problème trop complexe pour que nous ayons voulu l'envisager dans ce travail, d'autant plus qu'il s'écarte par trop des limites que nous nous sommes tracées. Nous voudrions seulement, succinctement rappeler les faits connus et classés qui servent de point de repère dans ce champ encore si mal connu du groupe des pseudo-tumeurs.

Auparavant, nous devons faire une double distinction. Il est en effet classique d'éliminer du cadre de cette étude les encéphalites aiguës suppurées. Quelle qu'en soit l'étiologie médicale ou chirurgicale, ces affections ont une symptomatologie bien à part et ne sauraient en pratique être confondues avec une pseudo-tumeur, pas plus qu'elles ne doivent être comprises dans leur groupe.

A l'inverse, nous ne comprendrons pas non plus dans ce groupe des encéphalites authentiques ne présentant pas de syndrome d'hypertension intracrânienne réelle et constante. C'est ainsi que pratiquement se trouvent à l'écart de ce tableau la totalité des en-

céphalites qui apparaissent dans le décours des maladies infectieuses. De même, les encéphalites primitives, ou à virus neurotrope, telles que l'encéphalite épidémique de Von Economo, telles que les encéphalites autochtones ne simulant qu'exceptionnellement une affection tumorale. C'est encore le cas pour ces syndromes plus ou moins bien classés, bulbaires, pédonculaires, individualisés par Garcin sous le nom de polioencéphalites subaiguës, qui réalisent des paralysies des nerfs craniens.

En définitive, après avoir laborieusement éliminé les affections ci-dessus, c'est-à-dire les abcès cérébraux d'une part et les encéphalites non tumorales de l'autre, il nous reste des malades présentant un syndrome d'hypertension intracrânienne chez lesquels la possibilité d'une tumeur cérébrale a été rejetée pour diverses raisons.

Encore faut-il indiquer soigneusement la valeur de cette classification et sa signification. Elle revient en effet à présenter à divers modes d'examens, nécropsiques, cliniques et radiographiques, des syndromes d'hypertension intracrânienne qui ne reconnaissent pas une tumeur pour origine, c'est ainsi que nous avons en effet délimité le sens de pseudo-tumeurs.

Nous allons voir que chaque examen nous donnera sur la question un point de vue différent et que nous allons être appelés à décrire dans ces différents chapitres des syndromes qui se présentent d'une façon variable du point de vue pratique.

Mais surtout, il ne saurait être question, quand nous parlerons d'une affection au titre de pseudo-tumeurs,

qu'elle rentre dans ce cadre par chacune de ses formes. Il peut exister un aspect particulier qui lui donne droit de cité dans ce syndrome sans que, pour cela, la maladie toute entière y doive être comprise de droit. On pourrait dire en somme que quelques-unes de ces affections débordent ce syndrome. C'est, nous le verrons, le cas pour la maladie de Heubner Schilder; c'est aussi le cas pour quelques-unes de ces neuro-papillites dans lesquelles on peut nettement différencier la papillite de la stase papillaire témoin d'une hypertension intracrânienne et où, de ce fait, la maladie sort du cadre des pseudo-tumeurs.

Nous ne nous dissimulons pas tout ce qu'une classification qui prend pour critère un symptôme précis peut avoir d'artificiel et la difficulté ou l'impossibilité qu'on éprouve à enfermer complètement des affections encore mal connues dans un cadre assez rigide. Mais nous croyons que si, théoriquement, une telle délimitation est peu satisfaisante, pratiquement elle correspond à l'attitude clinique de travail et de diagnostic.

### **Données anatomiques**

Il nous semble naturel d'ébaucher un essai de classement à la lumière des différents examens qui ont permis dans de tels syndromes d'éliminer la tumeur cérébrale.

L'examen le plus ancien, le plus complet et le plus péremptoire est certainement l'examen nécropsique.

C'est ce qui explique que les premiers syndromes individualisés aient été les encéphalites mortelles, où l'examen histo-pathologique venait rapidement à la fois rejeter l'hypothèse d'une néoformation intracrânienne et démontrer l'existence d'une encéphalite. On les a plus tard groupées sous le nom d'encéphalites progressives et ce sont les seules qui forment vraiment une entité anatomo-clinique bien séparée.

C'est ainsi qu'ont été décrits les deux types de la maladie de Balo et de Heubner Schilder.

La maladie de Balo est une leuco-encéphalite sub-aiguë, présentant des foyers localisés de dégénérescence très spéciaux. « Il s'agit d'une désintégration  
« qui s'organise en couches concentriques entraînant,  
« outre la réaction de la microglie habituelle, des éléments de macroglie hyperplasique et géante qui  
« poussent la désintégration jusqu'au stade des graisses. Cliniquement il s'agit, dit Van Bogaert, de syndromes en foyer dont l'évolution rappelle celle des  
« processus malaciques progressifs, accompagnés d'un  
« état d'hypertension variable. A la période d'état,  
« il existe des syndromes traduisant la lésion profonde d'un ou de deux centres ovales et plus particulièrement des voies longues pyramidales et temporo-pariétales. L'évolution est raccourcie, rapidement fatale, avec troubles psychiques. Il faut ajouter à ces signes des signes négatifs importants. L'absence de troubles cérébelleux, de surdité, de cécité, de dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien et de tout symptôme radiculaire  
« qui pourrait faire suspecter une lésion spinale.

La maladie de Heubner Schilder est une encéphalite périaxile diffuse dont l'aspect microscopique à la coupe est celui d'un tapis uniforme de corps granuleux et de cellules gliales hypertrophiques. Cette diffusion anatomique des lésions se retrouve cliniquement. « La destruction plus lente et plus diffuse, « dit encore Bogaert, donne naissance à un syndrome « progressif dont la symptomatologie devient de plus « en plus riche. L'indifférence et l'apathie de ces patients, leur déchéance psychique insidieuse, les attaques épileptiques, indiquent l'emprise des systèmes d'association les plus élevés. L'apparition de « troubles pyramidaux indique une démyélinisation « de plus en plus profonde du centre ovale et qui « s'achève par la dégénérescence secondaire de toute la voie. Quand les lésions gagnent l'étage strio-cérébelleux on peut voir survenir des mouvements « choréiformes, du tremblement, des mouvements « choréo-athétosiques ou des symptômes d'abasia. Les « modifications du champ visuel, les troubles de l'audition verbale ou sensorielle, de la gnose optique « apparaissent au fur et à mesure que les lésions gagnent les zones d'association ou de projection plus « postérieures ». Nous dirons encore, pour opposer ce syndrome au précédent, que cette affection survient surtout chez les jeunes. En tout cas, l'hypertension intracrânienne reste, comme dans la maladie de Balo, un symptôme des plus important.

## Données cliniques

Dans une seconde période on a pu étendre le champ des pseudo-tumeurs à certains cas cliniques particuliers, bien que l'évolution, en général favorable, n'apporte pas par l'autopsie de vérification absolument manifeste. On a en effet observé des cas où un malade présentant une hypertension intracrânienne considérable s'améliore, ou même guérit, contre toute attente. Ce dernier fait suffit, si la guérison se maintient assez longtemps, à éliminer le diagnostic de tumeur.

Après avoir réuni un certain nombre de ces cas les auteurs ont cherché ce qui aurait pu, du simple point de vue clinique, avant l'ère de la ventriculographie, indiquer plutôt un état pseudo-tumoral qu'une tumeur véritable. Ils ont pu établir des signes qui, pour n'être pas absolument caractéristiques, n'en ont pas moins une certaine valeur de présomption.

L'examen ophtalmoscopique révèle dans ces cas soit un aspect de la papille différent de celui de la papille de stase, un véritable œdème plus ou moins inflammatoire de la papille; soit une baisse précoce de l'acuité visuelle qu'expliquerait moins bien une simple papille de stase; soit une discordance entre les signes de stase papillaire vraie, en désaccord avec le syndrome subjectif d'hypertension intracrânienne qui est alors fruste...

Les recherches que la ponction lombaire permet sont peu convaincantes; l'étude des symptô-

mes de localisation montre qu'ils ont une distribution spéciale, plus diffuse, et qu'ils sont quelquefois d'apparition plus brutale. Enfin et surtout, l'apparition possible de signes radiculaires ou médullaires authentiques infirme l'hypothèse d'une néoformation unique.

Mais en pratique, la difficulté est très grande. Les signes sont exceptionnellement assez nets pour qu'on puisse arriver à autre chose qu'à une présomption. Mais aujourd'hui l'impossibilité de pousser plus loin le diagnostic clinique a une importance moins grande, puisqu'on sait que la ventriculographie, parfaitement justifiée dans de tels cas, doit donner des notions précieuses et objectives qui permettront de pousser plus loin le classement et la différenciation de ces cas.

Certains auteurs ont proposé une ébauche de classification clinique, en encéphalites localisées et encéphalites diffuses. Nous avons déjà parlé des restrictions qui nous semblent s'imposer quand il s'agit du terme « encéphalite ». Cette distinction nous paraît superficielle quand on sait la fréquence des symptômes à distance lors d'une lésion unique, et surtout la latence clinique totale de certaines néo-formations très étendues. Devant de tels cas, il nous paraît très difficile d'inférer de la localisation clinique des symptômes à la localisation de l'affection.

### **Données radiographiques**

Les données que nous fournit la ventriculographie dans de telles circonstances sont à peu près identiques

à celles qu'exposait en 1933 Clovis Vincent. Il n'y a vraiment qu'un petit nombre de faits nouveaux et la plupart nous ont été apportés par la pratique systématique de l'intervention dans le cas où il existe une déviation ou une déformation de l'image ventriculaire et, il faut le dire aussi, par des interventions décompressives ou exploratrices quand il n'existe pas d'image localisatrice sur la ventriculographie. En pratique, nous distinguerons donc trois éventualités. L'image ventriculaire est déviée dans son ensemble ou déformée dans une de ses parties. Elle est déformée symétriquement, soit dilatée, soit rétrécie. L'image peut enfin être apparemment normale. Naturellement, en pratique, les cas sont loin de se présenter aussi schématiquement.

PREMIER CAS. — *Image ventriculaire déviée ou déformée.* — Ces cas devraient être les mieux connus, car une intervention s'impose. Si l'exploration n'arrive pas à mettre en évidence une tumeur cérébrale, plusieurs éventualités sont possibles. Nous n'insistons pas sur les hématomes extra ou intra-duraux qui sont évidents à l'intervention et constituent un des plus beaux succès de la chirurgie intra-cranienne. Ces cas sont tellement bien individualisés que ce n'est pas l'habitude de les faire rentrer dans le cadre des pseudo-tumeurs, bien que souvent la scène clinique puisse prêter à confusion. Nous ne parlerons pas non plus des cas où l'exploration aura été insuffisante, mal dirigée ou impraticable et aura laissé passer une tumeur profonde. En effet alors, bien souvent, on aura l'occasion de suivre le malade jusqu'à la table d'au-

topsie pour y rectifier son diagnostic. En réalité, les cas les plus intéressants sont ceux où l'intervention met en évidence soit un état congestif du cerveau, un hémisphère volumineux souvent accompagné d'une arachnoïdite discrète, soit l'existence de kystes méningés, de feutrages plus ou moins serrés objectivant l'existence d'une arachnoïdite.

Cette dernière éventualité n'est pas exceptionnelle, et l'on sait bien aujourd'hui la fréquence de la localisation de tels processus à la base du crâne et en particulier dans la région optochiasmatique. Au contraire, il existe à notre connaissance un très petit nombre d'encéphalites accompagnées d'une augmentation de volume d'une partie du cerveau, permettant de les qualifier d'encéphalites tumorales; un cas cependant, très démonstratif à notre avis, en a été rapporté récemment par Roger et Paillas en juin 1939 (Obs. n° 2).

DEUXIÈME CAS. — *Image ventriculaire déformée symétriquement.* — Les mieux connus de ces cas sont ceux où la ventriculographie met en évidence une hydropisie ventriculaire. De tels aspects reconnaissent souvent pour origine une arachnoïdite de la fosse postérieure. Toutefois, il faut avoir bien soin d'éliminer auparavant toute image anormale au niveau du quatrième ventricule; une tumeur de cette portion donne en effet des images presque identiques. Il est encore plus difficile sur les films, d'éliminer certains petits gliomes qui peuvent donner la même symptomatologie en comprimant l'acqueduc de Sylvius. Cet aspect peut encore être donné par des tumeurs de

petit volume de la fosse cérébrale postérieure, ou même par une arachnoïdite des nerfs du récessus ponto-cérébelleux. L'interprétation des ventriculogrammes a d'ailleurs dans ce cas-là un peu moins d'importance, puisque l'intervention doit porter sur la fosse cérébrale postérieure, du fait même de la constatation de l'hydropisie.

Beaucoup plus difficiles sont les cas où l'on a de petits ventricules, bien en place. Clovis Vincent donne deux interprétations possibles de cette image. Il peut s'agir d'une « méningite séreuse » dans laquelle une trépanation décompressive montrerait une quantité anormale de liquide entre la dure-mère et l'arachnoïde; le cerveau est relativement éloigné du crâne, ce qui démontre qu'il existe peu, ou pas, d'encéphalite. Clovis Vincent dit alors que les ventricules peuvent être si petits que les quelques centimètres cubes d'air injecté non seulement les remplissent entièrement, mais encore refluent dans les espaces sous-arachnoïdiens corticaux. Il peut aussi s'agir d'un processus tout différent, où le cerveau emplit la totalité de la boîte crânienne. Ce sont les « gros cerveaux lourds, à petits ventricules », de Clovis Vincent. Il faut avouer que nos connaissances actuelles sur la nature de ces faits ne va pas plus loin que leur simple constatation. Jamais, à notre connaissance, on n'a pu mettre en évidence à l'examen microscopique, de signes d'inflammation permettant de justifier le terme d'encéphalite. Nous voudrions ajouter aux deux cas qu'a décrits Clovis Vincent notre observation personnelle, pour indiquer la possibilité qu'à la maladie d'Ollivier de se manifester sous de tels aspects.

TROISIÈME CAS. — *La ventriculographie est négative.*  
— Ces cas sont assez rares, et d'ailleurs il existe toutes les transitions avec le cas précédent. Leur nature est peut-être moins bien connue car l'intervention y est moins souvent pratiquée. Quelquefois, on peut cependant démontrer l'existence d'une fine arachnoïdite fibreuse, d'autres fois on aura un cerveau tendu. La plupart du temps, on discutera entre arachnoïdite et encéphalite, suivant que l'on considérera les néoformations méningées comme primitives ou comme secondaires, consécutives à un état infectieux cérébral hypothétique.



Nous avons vu très brièvement comment se présente actuellement le tableau clinique de ces pseudotumeurs, et la place que nous croyons devoir réserver à la maladie d'Ollivier dans ce groupe.

Mais nous n'aurions atteint qu'une petite partie de notre but, si nous avions seulement montré quelques-unes des circonstances précises dans lesquelles le médecin peut penser à une sarcomatose méningée. En effet, il faut aller plus loin dans ce diagnostic et trouver des éléments de certitude sur lesquels étayer un diagnostic stable. Ce doit être, nous l'avons dit, à la ponction lombaire que l'on demandera des renseignements précis, sous la forme des cellules anormales que nous avons décrites. Mais, dans le cas où elles ne sont pas trouvées, il ne faut pas conclure qu'il n'existe pas de sarcomatose méningée.

Il y a un autre moyen de s'assurer de la nature de

l'affection, c'est l'exploration chirurgicale, la biopsie méningée révélera alors le processus en cause. Il est bien évident que c'est cependant là une méthode d'exception qui ne pourra être pratiquée que quand d'autres raisons, infiniment plus graves, indiqueront l'acte opératoire. Souvent, ces conditions sont réalisées, et l'intervention est décidée, d'abord à titre de décompression, ensuite pour éliminer autant qu'il est possible l'existence d'une lésion qui ne se serait pas dévoilée à la ventriculographie, en dernier lieu parce que le malade n'a rien à perdre, sinon tout à gagner.

Ce sont là les principaux motifs qui, dans le cas que nous rapportons, ont décidé de l'intervention chirurgicale, et qui ont permis de faire une biopsie fructueuse et de découvrir la nature exacte de l'affection.

Nous croyons qu'il serait cruel et ironique de terminer cette étude par des considérations thérapeutiques. La nature de l'affection indique bien que nous sommes complètement désarmés devant une telle maladie, et que, quoi qu'on fasse, la maladie évoluera inexorablement vers la mort.

Cependant l'intérêt du diagnostic n'est pas purement spéculatif, puisqu'il permet de ranger l'affection parmi celles qui sont rapidement mortelles, et de faire à coup sûr un pronostic très sombre dans un laps de temps assez court. Mais surtout, la certitude d'avoir affaire à une sarcomatose méningée donne au clinicien une tranquillité d'esprit relative. En effet, s'il est obligé de constater l'impuissance de la théra-

peutique dans un tel cas, c'est cependant pour lui un gros souci de moins quand il sait qu : certainement dans ce cas qui le préoccupait, il ne laisse pas échapper une affection tumorale, susceptible, elle, d'une thérapeutique chirurgicale active.



## CONCLUSIONS

I. — La maladie d'Ollivier dont nous rapportons un cas récent est une affection rare, dont la première observation a été publiée en 1837.

II. — Elle se traduit par une symptomatologie nerveuse polymorphe qui peut revêtir des aspects différents de syndrome médullaire, de syndrome d'hypertension intracrânienne, ou de syndrome diffus du type encéphalo-myélite.

III. — Dans certains cas, la présence de cellules anormales dans le liquide céphalo-rachidien permet de faire un diagnostic précoce.

IV. — Dans certains cas, où la scène clinique a pu faire penser à une tumeur cérébrale, tous les examens radiographiques crâniens, même après injection d'air, sont restés négatifs. De telles observations de sarcomatose méningée se classent de ce fait dans le cadre des pseudo-tumeurs.

V. — Si une intervention est pratiquée pour d'autres raisons, on peut, à sa faveur, prélever un fragment de méninge molle qui donnera la clef du diagnostic à l'examen histologique.

VI. — En tout cas, l'autopsie montre macroscopiquement que le tissu néoformé est constitué d'une

gangue plus ou moins épaisse, développée aux dépens de la méninge molle, n'adhérant pas à la dure-mère, et n'envahissant pas le tissu nerveux. A la coupe histologique, elle ne présente pas les caractères d'une tumeur conjonctive, mais apparaît sous l'aspect d'un méningioblastome diffus.

VII. — Suivant ces caractères anatomiques et histologiques, on peut décrire trois types différents de cette maladie :

1° Des sarcomatoses diffuses secondaires à une tumeur gliomateuse du cerveau, de la région cérébelleuse notamment, pouvant passer inaperçue à un premier examen, mais dont elles représentent la diffusion par envahissement secondaire des méninges molles.

2° Des sarcomatoses diffuses primitives des méninges, tumeurs primitives des méninges d'origine non conjonctive, mais neuro-ectodermique, rentrant dans le groupe des méningioblastomes diffus à évolution gliomateuse.

3° Des sarcomatoses diffuses secondaires à des méningiomes authentiques, souvent multiples, et présentant, de préférence les caractères des méningioblastomes à évolution conjonctive.

*Vu :*

*Le Doyen,*

JEAN LEPINE.

*Vu :*

*Le Président de la Thèse,*

JEAN LEPINE.

*Vu et permis d'imprimer :*

Lyon, le 23 Avril 1940

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

A. LIRONDELLE.

6-10-1917

- BRAUM, VALLON. — Meningoblastome sarcomateux du nerf optique. *Bull. Soc. Ophthal. de Paris*, 287-290, mai 1937.
- BROSUŠ. — Diffuse sarcomatose of meninges suspected to be polyomyelitis. Differential and diagnosis in case. *J. Pediat.*, 27-36, janv. 1937.
- BRUNNER. — Modifications survenues dans l'os temporal dans la carcinomatose mninge. *Monatschr. f. Ohren.*, 257-270, mars 1934.
- CORNIL et MOSINGER. — Remarques sur les dysembryomes intrarachidiens à propos d'un nouveau cas de tératome médullaire. *Ann. Anat. Path.*, 209-211, février 1933.
- DANNONAY (F.-H.). — Contribution à l'étude des tumeurs malignes des méninges. *Thèse de Lyon*, 1935.
- DUMAS, NOLAN. — Carcinomatose simulating pachymeningitis hemorrhagica interna. *J. Nerv. and Ment. Disease*, 547-566, May 1936.
- EDEN. — Dissemination of meningioma of spinal cord in leptomeninges. *Brain*, mai 1938, p. 358-360.
- FRIEEMAN. — Carcinomatous pachymeningitis. *Arch. Neur. and Psych.*, 425-426, February 1932.
- Tumor of pineal gland; pinealocytome with meningeal and neural metastases. *Arch. Neur. and Psych.*, 1324-1341, June 1935.
- GERSTEL (G.). — Melanosarcomatose meninges primitive. *Frankfr. Zeitschrif. f. Path.*, 1938, p. 382-391.
- HARBITZ. — Case of multiples meningiomas combined with diffuse meningiomatose, with remarks of combination of multiples tumors. *Acta Path. and Microbio. Scand.*, 24-37, année 1935.
- HEILMANN. — Ueber Melanosarcomatose des Pia Mater. *Centr. f. allg. Path. u. path. Anat.* Juna 10 octobre 1931, p. 369-372.

- JÜTTE. — Mélanocytoblastome primaire des leptoméninges cérébrales. Deux cas. *Wirsch. Arch. f. Anat. Path.*, 1939, p. 296-316.
- KLEIN. — Sarcome de la choroïde dans un sarcome diffus de la pie-mère. *Zeitschr. f. Augenh.*, juillet 1935, p. 287-299.
- JACOB. — Tumeurs mélaniques diffuses. *Deuts. Zeitschr. f. Nervenh.*, année 1934, p. 187-187.
- LACKERRAUER. — Mélanosarcome diffus primitif des méninges. *Zeitschr. f. d. Ges. Neurol. u. Psych.*, 1933, p. 284-295.
- LEVY (Valensi), BERTRAND, MASQUIN. Rapide évolution d'une compression médullaire par sarcome primitif des méninges. *Revue Neur.*, mai 1932, p. 952-955.
- LICHTENSTEIN. — Ettleson ? Diffuse mesothelioma of leptomeninges associated with cortical and ventricular glial hernies ; clinical pathology study and report of a case. *Arch. Path.*, oct. 1937, 497-507.
- MAHON. — Gliomatose of leptomeninges. *Arch. Neur. and Psych.*, June 1936, p. 1309-1319.
- MARINESCU, STOESCU. — Sarcomatose diffuse des méninges du système nerveux central et périphérique comme forme spéciale de la maladie d'Oliver Nonne. *Rev. San. Mil. Bucuresti*, mai 1938, 361-366.
- MASPES. — Glioma diffused in meninges. Histogenèse et relation avec la syringomyélie. *Rev. di Pat. nerv.*, mai-juin 1934, 1142-1212.
- MONACO et NAVARRO. — Ménigosarcome avec de multiples métastases. *Prensa Med. Argentina*, août 1933, p. 1685-1690.
- Roger PAILLAS. — Contribution à l'étude des encéphalites à forme pseudo-tumorales. *Presse Médicale* juin 1939.

- SCHUSTEROWNA. — Tumeur maligne diffuse des méninges cérébrales et spinales. *Nowotwory*, 302-310, 1932. *Polaska Gazeta Lekarska Varsovie*, 1933, p. 490.
- SZMAMATORI. — Carcinose méningée diffuse. *Monat. f. Psych. u. Neur.*, août 1937, p. 320-325.
- TITA. — Gliome primitif (spongioblastome monobipolaire astrocytique) du nerf optique avec méningioma-tose de la gaine. *Boll. d. Ocul.*, avril 1939, p. 271-307.
- VILLIS. — Diffuse leptomeningeal tumor in child with comment of meningeal sarcomatosis. *J. Path. a. Bact.*, sept. 1938, p. 253-256.



